

THÈSE

66

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'Etat

PAR

CHRISTIAN VACOSSIN

né le 4 Mars 1943 à Paris

Présentée et soutenue publiquement : le 16 Juin 1971

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES ANOMALIES VEINEUSES SYSTÉMIQUES :

A propos d'un cas d'interruption sous hépatique de la veine cave inférieure, avec continuation par la veine hémiazygos se jetant dans l'oreillette gauche.

*

PRÉSIDENT : Monsieur J. P. BINET, Professeur

FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE PARIS

THESE
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
diplôme d'Etat

par

CHRISTIAN VACOSSIN
né le 4 mars 1943 à Paris

présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES ANOMALIES VEINEUSES SYSTEMIQUES :
A propos d'un cas d'interruption sous hépatique de la veine
cave inférieure, avec continuation par la veine hémiazygos
se jetant dans l'oreillette gauche.

PRESIDENT : Monsieur J.P. BINET, Professeur.



A MONSIEUR LE PROFESSEUR J.P. BINET
QUI M'A FAIT L'HONNEUR D'ACCEPTER
LA PRESIDENCE DE CETTE THESE

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. NOUAILLE
QUI M'A FAIT L'HONNEUR DE
M'ACCUEILLIR DANS SON SERVICE

A MADEMOISELLE LE DOCTEUR M. THIBERT
DONT L'APPUI M'A PERMIS LA REALISATION
DE CE TRAVAIL.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. GONZALES
DONT LE CONCOURS ME FUT PRECIEUX.

INTRODUCTION

=====

Dans le cadre des anomalies de la veine cave inférieure, nous décrivons ici, observé dans le service de notre maître, le docteur J. NOUAILLE, le cas d'une petite fille de six ans ayant un drainage du sang veineux sous diaphragmatique dans l'oreillette gauche par une veine hémiazygos et une veine cave supérieure gauche. S'y associent une communication inter auriculaire et un retour veineux pulmonaire anormal partiel. Nous essaierons, après exposé de l'observation et rappel du développement normal du système veineux, de préciser l'embryologie du système cave inférieur et d'en comprendre les erreurs. Les anomalies précédemment décrites dans la littérature, associées aux clichés veinographiques, seront les principaux éléments d'analyse et de discussion.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550415_0033

OBSERVATION

I - La petite NATHALIE V... , âgée d'un an, est adressée le 14 octobre 1965 à la consultation du Docteur NOUAILLE : trois semaines auparavant on a découvert chez ce nourrisson hospitalisé à Saint-Germain-en-Laye pour un panaris, l'existence d'une cyanose et d'un souffle systolique. Augmentation du volume cardiaque, axe électrique gauche et polyglobulie à 5.700.000 ont alors confirmé le diagnostic de cardiopathie cyanogène.

De l'anamnèse on a retenu qu'une toxicose et une coqueluche furent les seuls antécédents pathologiques notables, qu'à ces occasions ni en dehors d'elles ne furent observés les signes d'appel d'une cardiopathie, qu'enfin la grossesse et la période néonatale (poids de naissance : 3.500g) se déroulèrent sans incidents.

C'est seulement au cours de ces toutes dernières semaines que sont apparues cyanose et stagnation de poids.

II - A ce premier examen on note un léger retard pondéral (8.700g pour une taille de 77,5cm), une cyanose discrète mais certaine des lèvres et des extrémités, ainsi qu'un hippocratisme digital ; on ne trouve ni déformation thoracique ni dyspnée, les pouls sont normalement perçus. A l'auscultation,

la seule anomalie est un éclat du premier bruit.

L'electrocardiogramme montre un axe de Q R S à -30° , un rythme nodal irrégulier, des ondes P négatives en D2, D3 et aVF où leur profondeur atteint 4mm.

A l'examen radiologique, le volume cardiaque paraît normal, (indice cardiothoracique : 0.5), la pointe est à peine relevée, l'arc moyen gauche est convexe, légèrement saillant. Devant cette cardiopathie congénitale cyanogène, avec axe électrique gauche, on évoque le diagnostic d'atrésie tricuspидienne probablement associée du fait de l'aspect inhabituel de la silhouette cardiaque à une malposition des gros vaisseaux.

La bonne tolérance de la cardiopathie fait surseoir aux examens hémodynamiques chez la petite malade qu'on se propose de revoir trois mois plus tard. A ce moment, il existe un souffle holosystolique d'intensité 2/6 dont le maximum se situe au foyer pulmonaire. Le reste de l'examen est inchangé : on retrouve en particulier cyanose et hippocratisme digital, rythme nodal variable avec axe gauche, polyglobulie.

III - L'enfant, dont le développement est satisfaisant, malgré des otites répétées et l'apparition progressive d'une dyspnée d'effort modérée et de palpitations, est revue périodiquement en consultation pendant cinq années, au cours desquelles la dis-

création de la cyanose, l'absence de malaise et d'insuffisance cardiaque vont lui permettre une activité ludique puis scolaire à peu près normale.

IV - C'est au mois de Novembre 1970, qu'on a fixé la date du bilan hemodynamique et angiographique.

- A six ans, NATHALIE pèse 17,200 Kg pour une taille de 112 cm. En dépit d'une cyanose d'ailleurs discrète et limitée aux ongles, elle court un peu, monte a bicyclette, et fréquente depuis deux ans l'école maternelle.

- L'auscultation permet d'entendre un premier bruit assez fort au troisième espace intercostal gauche. Il n'y a pas de souffle.

- A l'électrocardiogramme, l'axe électrique est gauche à -60° , aucune onde Q n'est visible dans les dérivations précordiales de V4R à V5, il existe à droite des ondes S profondes ($SV1 = 32\text{mm}$ r/S = $1/4$), des ondes rs à gauche.

- A la radiographie, le coeur est de volume normal (indice cardiothoracique : 0,50), mais la silhouette est très particulière : "l'arc moyen gauche" rectiligne remontant très haut,

évoque une aorte transposée, la branche pulmonaire droite est bien dégagée, la branche pulmonaire gauche visible derrière l'ombre cardiaque paraît assez interne, la vascularisation pulmonaire est plutôt forte. L'aspect du cœur et des vaisseaux suggère une transposition corrigée.

- Et la conclusion clinique devant cette cardiopathie cyanogène à axe de Q R S gauche et aspect particulier du pédicule à la radiographie, est celui d'une atrésie tricuspidiennne avec malposition des gros vaisseaux.

PREMIER CATHETERISME - le 4 . 12 . 1970 -

- Abord veine axillaire gauche.
- Existence d'une veine cave supérieure gauche, se jetant dans le sinus coronaire sans communication avec la droite (injection opacifiante).
- Présence de deux "veines caves inférieures" de part et d'autre de la colonne.
- Oreillette droite se projetant devant la colonne.
- Ventricule droit à droite de la colonne.
- Oreillette et ventricule gauches à gauche de la colonne.
- Communication auriculaire très large ou oreillette unique
- Veine pulmonaire supérieure droite très probablement cathétérisée par le sinus coronaire.
- Pressions normales dans les cavités droites.
- Sinus coronaire et veine pulmonaire : saturations identiques à 98%.
- Saturations identiques dans : ventricule droit, artère pulmonaire, ventricule gauche, artère axillaire ; 83%.
- Saturation basse dans l'oreillette précédant le ventricule gauche ; 73%.

DOSAGES Oxygène

Trajet de sonde :

vac - vCSG - OD - 

VD - APT - APG
OG - VG
vCSD
vPSD
vCI au nombre de 2, de part et d'autre du rachis.

ND) Le 1er chiffre de pression indique la pression systolique, le second la pression diastolique, le troisième la pression télédiastolique pour les ventricules, la pression moyenne pour les vaisseaux et les autres cavités.

Ventricule (droit	VD	Veine Cave Supérieure (droite	vCSD
(gauche	VG	(gauche	vCSG
Oreillette (droite	OD	Veine Cave Inférieure	vCI
(gauche	OG	(droite	APD
sinus coronaire	sc	Artère Pulmonaire (tronc	APT
Artère axillaire	Aa	(gauche	APG
veine axillaire	va	Veine Pulmonaire (supérieure	vPS
veine jugulaire	vj	(inférieure	vPI

ANGIOCARDIOGRAPHIE (Biplan simultanée pour chaque opacification)

I -- Injection dans le ventricule gauche : aorte seule opacifiée. Pas de shunt gauche-droite. Position du ventricule gauche très antérieure au contact du sternum.

II -- Injection dans le ventricule droit: position très à droite et antérieure sur le même plan frontal que le ventricule gauche. Artère pulmonaire seule opacifiée.

Lors du retour veineux, opacification anormale de l'oreillette droite.

III -- Injection dans l'artère pulmonaire : rien de plus.

CONCLUSION :

Au total, on peut conclure à l'existence d'une veine cave supérieure gauche sans communication avec la veine cave supérieure droite et se jetant dans le sinus coronaire ; de deux veines caves inférieures encadrant le rachis ; enfin d'une communication inter auriculaire très large ou d'une oreillette unique. Il y a dextro rotation. Les vaisseaux ne sont pas trans-

posés. Le mélange des sangs est total à l'étage auriculaire et les veines pulmonaires se drainent en partie ou en totalité dans la zone du sinus coronaire.

On se propose de refaire une exploration hémodynamique en cathétérissant la veine cave supérieure droite, si possible les quatre veines pulmonaires (pour préciser le retour veineux pulmonaire anormal), et en opacifiant les deux branches de l'artère pulmonaire et la veine cave supérieure gauche.

DEUXIEME CATHETERISME - le 11 . 12 . 1970 -

I - La veine pulmonaire inférieure droite cathétérisée directement par la veine cave supérieure droite, semble se jeter dans l'oreillette droite.

2 - La veine pulmonaire supérieure gauche semble se jeter dans le sinus (en fait l'oreillette gauche) qui reçoit par ailleurs la veine cave supérieure gauche (injection test).

3 - Azygos cathétérisée par la veine cave supérieure gauche.

4 - Pressions normales dans toutes les cavités.

5 - Saturations :

a - Shunt gauche-droite de 5,6 volumes dans la veine cave supérieure gauche basse.

b - Saturations identiques dans : oreillette droite, oreillette gauche, ventricule gauche, artère pulmonaire.

c - La saturation élevée dans le ventricule droit bas est aberrante.

SECOND CATHETERISME - le 11 . 12 . 1970 -

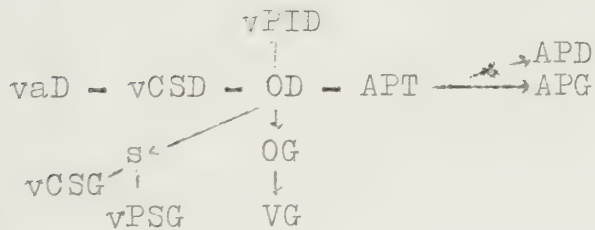
PRESSIONS mm Hg

OD	11 /	4	6
VDbas	35 /	5	
APD			11
APG	19 /	10	12
OG (Amont mitrale)	13 /	5	6
VG	110 /	4	
vPID	14 /	9	9

DOSAGES Oxygène

vCSGhaute	63%
vCSGmoyenne	70%
vCSGbasse	86%
vCSDhaute	59%
vCSDbasse	60%
vj	59%
sc haut	54%
ODmoyenne	61%
VDbas(sturation aberrante)	93%
APG	88%
OG	84%
VG	85%
vPID	98%

Trajet de sonde :



se reporter au premier cathétérisme pour la légende.

ANGIOCARDIOGRAPHIE (diagrammes simultanés pour analyse opacifiante)

I - Injection dans la veine cave supérieure gauche.

1 - Opacification très rapide et élective d'une oreillette qui paraît gauche et du ventricule gauche.

2 - A la partie moyenne de la veine cave supérieure gauche, image claire qui correspond probablement à une veine hémiazygos (existence confirmée par le trajet de sonde,

(On retrouve un autre argument en faveur d'un drainage inférieur par une veine hémiazygos : au cours du premier cathétérisme, on avait cathétérisé deux "veines caves inférieures" à partir de l'oreillette droite ; il s'agissait probablement de deux veines sus hépatiques, en faveur d'une absence de veine cave inférieure).

II - Injection dans l'artère pulmonaire droite. En fait, opacification des deux artères pulmonaires. On voit très mal le retour pulmonaire droit.

III - Injection dans l'artère pulmonaire gauche. Retour veineux au niveau de la veine cave supérieure gauche.

Il reste à confirmer l'absence de veine cave inférieure et le drainage hémiazygos par une veinographie, faite quelques jours plus tard par voie saphène.

VEINOGRAPHIE

Injection dans la veine fémorale droite, opacification d'une "veine cave inférieure" à gauche du rachis se jetant dans la veine cave supérieure gauche (drainage hémiazygos).

CONCLUSION

Les examens angiocardiographiques complétés par une injection opacifiante dans la veine fémorale droite permettent les conclusions suivantes : le drainage veineux de l'étage sous diaphragmatique se fait par une veine hémiazygos qui s'abouche avec une veine cave supérieure gauche se jetant dans l'oreillette GAUCHE.

Il existe un retour veineux pulmonaire anormal partiel dans l'oreillette droite, les deux oreillettes communiquent largement, les pressions sont normales dans toutes les cavités, les

saturation identiques dans l'oreillette droite, l'oreillette gauche, le ventricule gauche et l'artère pulmonaire. Enfin, il y a un shunt gauche-droite de 5,6 volumes dans la veine cave supérieure gauche basse.

Au total, il s'agit d'une malformation complexe de l'étage veineux, le drainage de tout le sang sous diaphragmatique se faisant par une veine hémiazygos vers une veine cave supérieure gauche qui se jette dans l'oreillette GAUCHE. S'y ajoutent un retour veineux pulmonaire anormal partiel dans l'oreillette droite et une communication inter auriculaire. Cette anomalie du retour veineux systémique inférieur dans l'oreillette gauche explique la cyanose.

Il ne semble pas y avoir en revanche d'anomalies à l'étage ventriculaire ni artériel. La bonne tolérance de cette cardiopathie confrontée à la complexité et aux risques d'une éventuelle intervention visant à rétablir un courant sanguin normal, à paru justifier la surveillance simple de la petite malade au cours des années à venir.

L'observation qui vient d'être rapportée s'inscrit dans le cadre des anomalies de la veine cave inférieure avec continuation azygos, que nous allons tenter maintenant de définir et d'expliquer.

- DEFINITION -

=====

Absence de la veine cave inférieure, drainage azygos de la veine cave inférieure, absence de segment hépatique de la veine cave inférieure, absence du segment prérénal de la veine cave inférieure, persistance de la veine supra-cardinale, persistance de la veine sous cardinale, continuation azygos de la veine cardinale postérieure : tels sont les différents termes d'une même anomalie, désignant "l'interruption sous hépatique de la veine cave inférieure avec continuation par la veine azygos ou hémiazygos" (ANDERSON).

- HISTORIQUE -

=====

MARTIN en 1862, décrit la présence chez un nouveau né de deux veines rétropéritonéales (système azygos et hémiazygos) bilatérales et apparemment sans connexion. Il n'y a pas de segment hépatique à la veine cave inférieure.

OSLER en 1879, trouve chez un adulte une veine cave inférieure double : le segment hépatique est représenté par une

corde fibreuse s'étendant depuis le rein droit à travers le foie jusqu'à l'ouverture dans la veine cave inférieure des veines sus hépatiques. Mais une circulation collatérale s'étant développée au travers des veines oesophagiennes et diaphragmatiques dans le système azygos, il est probable qu'il s'agit d'une fermeture secondaire du segment hépatique de la veine cave plutôt que d'une absence congénitale de celui-ci.

FAWCETT en 1898, rapporte un cas analogue : le système supra cardinal identique est cette fois en rapport avec une veine cave hépatique.

Ainsi, jusqu'en 1951, les agénésies de la veine cave inférieure furent des découvertes d'autopsies et si DWIGHT totalisait une vingtaine de cas dès 1901, elles restèrent surtout connues des anatomistes.

A partir de 1952, la pratique du cathétérisme cardiaque par voie saphène et de l'angiographie, devait rendre leur découverte moins accidentelle et permettre celle ci du vivant des sujets.

Dix ans plus tard, en 1961, ANDERSON, rapporte 41 cas dont 16 personnels dépistés sur 2500 malformations cardiaques :

BOSHER, 5 cas. En 1962, MUELHEIMS et MUDD, 8 cas sur 600, et en 1964, DUPUIS trouve 5 nouveaux cas sur 170 cathétérismes pratiqués. Plus récemment encore, PERNOT apporte 6 nouveaux cas (1970) sur 475 cathétérismes.

Nous mêmes dénombrons dans le service du Dr NOUAÏLLE, sur un total de 3000 cathétérismes, 10 cas d'absence de portion terminale de la veine cave inférieure.

EMBRYOLOGIE

Avant de tenter l'explication de ces anomalies, un rappel succinct du développement normal du système veineux est nécessaire. (emprunté à TUCHMANN - DUPLESSIS).

A - RESEAUX VEINEUX EMBRIONNAIRES

A la 4^e semaine, le système veineux de l'embryon comprend :

a - un réseau systémique dorsal, ramenant tout le sang intra-embryonnaire, formé par les veines cardinales antérieures et postérieures qui, par l'intermédiaire des canaux de Cuvier (veines cardinales communes), gagnent le sinus veineux.

b - un double réseau nutritionnel ramenant le sang extra-embryonnaire :

- le système omphalo-mésentérique pour le sang venu de la vésicule vitelline ;

- le système ombilico-allantoïdien pour le sang venu du placenta.

Ces réseaux sont initialement pairs et symétriques mais, par un système d'anastomoses transversales, ils vont progressivement se résoudre en troncs principaux impairs, décalés vers la moitié droite de l'embryon.

B - DEVELOPPEMENT DU SYSTEME CAVE SUPERIEUR

Il se forme plus tard que le système cave inférieur mais son évolution est plus simple.

- A la 8^e semaine, une grosse anastomose dérivée des veines thymiques et thyroïdiennes dévie le sang de la veine cardinale supérieure gauche vers la droite : c'est le futur tronc veineux brachio-céphalique gauche :

- au dessus de cette anastomose, les veines cardinales antérieures deviennent les jugulaires internes;

- les veines antérieures de la région mandibulaire donneront les jugulaires externes;

- les plexus veineux du membre supérieur fusionnent pour donner la veine sous-clavière. Celle-ci se jette initialement dans la veine cardinale postérieure, mais lors de la dérive du coeur en direction caudale, elle est finalement captée par la veine cardinale antérieure.

La veine cardinale antérieure gauche ne persis-

tera que sur un court segment formant la veine intercostale supérieure gauche.

Le canal de Cuvier gauche ne persistera que sur un court segment formant le sinus veineux coronaire.

La veine cave supérieure est finalement formée par le canal de Cuvier droit et la partie proximale de la veine cardinale antérieure droite.

C - DEVELOPPEMENT DU SYSTEME CAVE INFERIEUR

Plusieurs réseaux successifs vont participer à sa constitution. Ils prédominent temporairement pour régresser par la suite et ne subsister que partiellement dans le système définitif.

Au cours de la 4^e semaine, le mésonéphros prend un volume considérable et sa vascularisation devient très intense. Alors qu'initialement il était drainé par les seules veines cardinales postérieures, il l'est désormais par un nouveau système, le réseau sous cardinal formé par les veines internes du corps de Wolff.

Les veines internes du corps de Wolff sont largement

anastomosées :

- d'une part, avec le réseau initial cardinal postérieur,
- d'autre part, entre elles, formant ainsi le réseau sous cardinal médian qui ne tarde pas à devenir prépondérant et à s'approprier le système cardinal postérieur qui disparaît dans la région moyenne.

- Le sinus sous-cardinal persistera sous forme de veine rénale gauche.

- La veine sous-cardinale gauche disparaît dans son segment antérieur et donne la veine gonadique gauche par son segment postérieur.

- La veine sous-cardinale droite donnera la veine gonadique droite, et le segment para-rénal de la veine cave inférieure définitive. Elle se continue en haut avec le segment mésentérique creusé dans le repli hépato-cave, et le segment hépatique formé par des néo-canaux à la face postérieure du foie.

Au cours de la 6^e et de la 7^e semaines se met en place un réseau dorsal supplémentaire, le système supra-cardinal dont les deux axes suivent les chaînes sympathiques paravertébrales et se jettent dans le segment proximal des veines cardinales postérieures.

Des anastomoses s'établissent :

- entre les deux veines supra-cardinales ;
- entre les supra-cardinales et les sous-cardinales ;
- entre les extrémités des veines cardinales postérieures.

La veine supra-cardinale droite devient la grande veine azygos dont l'abouchement sera reporté sur la veine cardinale antérieure droite. Dans sa portion caudale, elle draine les deux veines iliaques et devient ainsi la portion infrarénale de la veine cave inférieure définitive.

La veine supra-cardinale gauche devient la veine hémiazygos et sera drainée vers la droite par l'anastomose transversale devenue interazygos.

La veine cave inférieure définitive est donc formée, de bas en haut par :

- l'anastomose intercardinale postérieure ;
- le segment caudal de la supra-cardinale droite ;
- l'anastomose droite entre supra-cardinale et sous-cardinale ;
- un segment de la sous-cardinale droite ;
- l'anastomose entre la sous-cardinale et la vitelline

droite.

- la portion terminale de la vitelline droite.

D - ON PEUT DONC CONSIDERER LA VEINE CAVE INFÉRIEURE COMME FORMÉE DE PLUSIEURS SEGMENTS DISTINCTS :

=====

- Le segment hépatique issu de la veine sous-cardinale droite et de la portion terminale de la veine vitelline droite.

- Le segment prérénal formé par la veine sous-cardinale droite qui a perdu sa connexion antérieure avec la veine sous-cardinale postérieure.

- Le segment rénal figuré par une anastomose entre la veine sous-cardinale droite et la veine supra-cardinale droite.

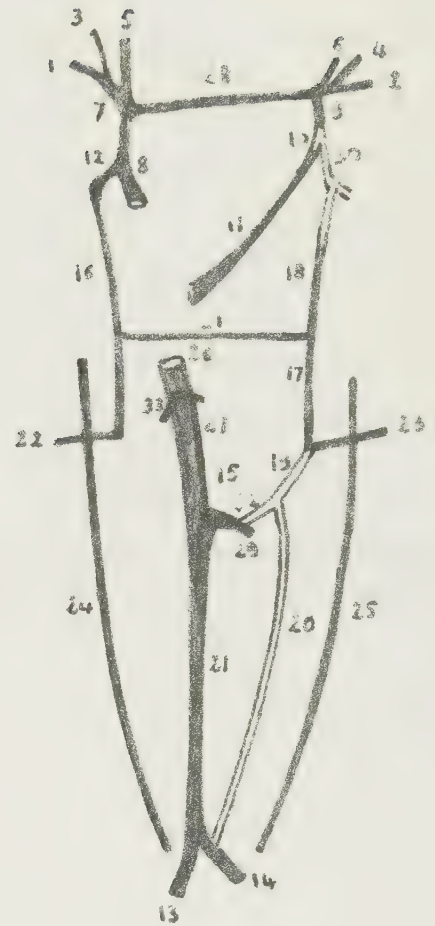
- Le segment post rénal formé par la portion de la veine supra cardinale droite qui joint le segment rénal à l'anastomose cardinale postérieure.

Quant aux veines azygos-hémiazygos, elles proviennent de la partie antérieure des veines supra cardinales à l'exception de la crosse qui est d'origine cardinale postérieure.

La veine azygos définitive a pour origine la jonction de la veine lombaire ascendante droite avec la 12^e veine intercostale droite.

Cette conception de l'évolution du système supracardinal n'est pas unanimement reconnue et SEIB considère avec REAGAN, GLASTONE et STRONG que le système supra cardinal post rénal et celui donnant naissance aux vaisseaux azygos, ne sont pas homologues.

veine sous-clavière droite
 veine sous-clavière gauche
 veine jugulaire externe droite
 veine jugulaire externe gauche
 veine jugulaire interne droite
 veine jugulaire interne gauche
 veine innominée droite
 veine cave supérieure droite
 veine intercostale sup. gauche
 veine oblique de Marshall
 sinus coronaire.
 trousse de l'azygos
 veine iliaque droite
 veine iliaque gauche
 segment prérénal de la veine cave inf.
 veine azygos
 veine hémiazygos
 veine lombaire azygos
 veine lombaire hémiazygos
 veine supra cardinale gauche
 segment postérieur de la veine cave inf.
 2^e veine intercostale droite
 2^e veine intercostale gauche
 veine lombaire ascendante droite
 veine lombaire ascendante gauche
 segment hépatique de la veine cave inf.
 segment hépatique de la veine cave inf.
 veine innominée gauche
 anastomose entre les veines sous cardinales
 anastomose entre cardinales antérieures gau-
 ches et postérieures gauches.
 anastomose entre supracardinales
 segment rénal de la veine cave inférieure
 veines sushépatiques



(D'après ANDERSON)

SITUATION DÉFINITIVE DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE

segment hépatique	16-27
segment prérénal	15
segment rénal	32
segment postérieur	21

SITUATION DE LA CONTINUATION AZYGOS OU HÉMIAZYGOS

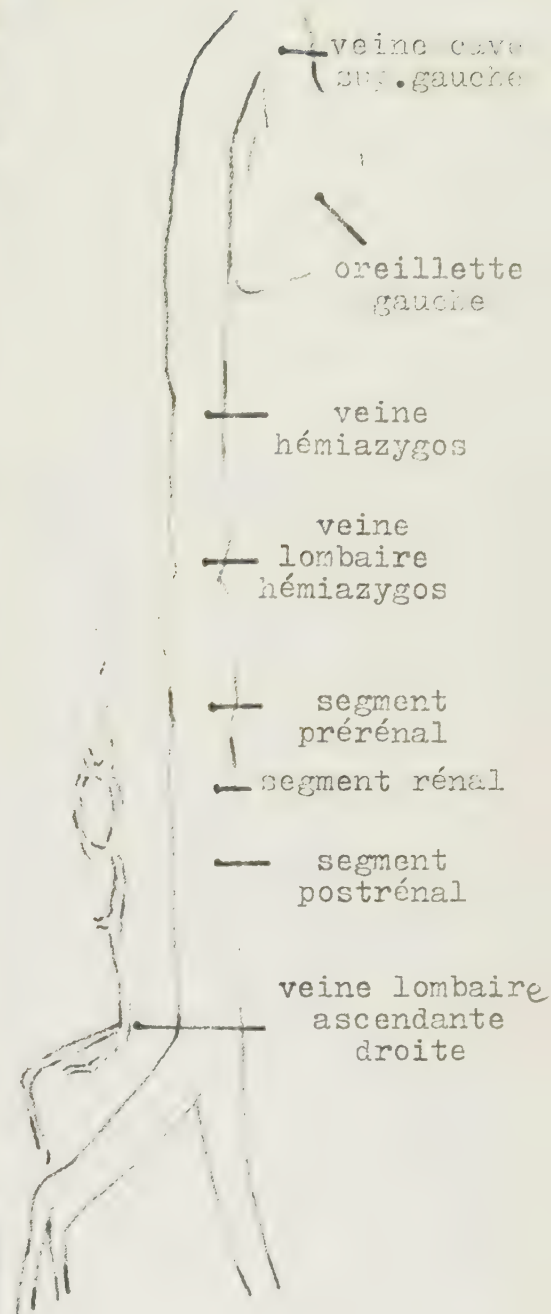
interruption ou défaut de fusionnement des segments hépatiques (27) et prérénal (15) et persistance de la veine lombaire azygos droite (18) ou de la veine lombaire hémiazygos (19).

1 : Structure veineuse définitive

2 : Structure veineuse transitoire, anormalement persistante

On voit que l'absence de fusion des segments hépatiques (27) et sous cardinal (15) impose le drainage par les systèmes azygos et / ou hémiazygos. La veine lombaire azygos droite (non figurée) ou la veine lombaire hémiazygos gauche (19) forment alors le tronc principal.

Le drainage depuis les veines iliaques semble donc être le suivant : veine supracardinale gauche (20), veine lombaire hémiazygos (19), veine hémiazygos (17), veine hémiazygos accessoire (18), anastomose entre cardinale antérieure et postérieure gauches (30), veine oblique de Marshall (10).



Le cliché reproduit, sans permettre une analyse fine, objective, outre le segment postrénal de la veine cave inférieure, (ici formé par la veine supra cardinale gauche) les veines lombaires ascendantes opacifiées grâce à l'anastomose des veines iliaques.

Les plexus veineux vertébraux sont ensuite opacifiés par l'intermédiaire des veines lombaires et intercostales.

Cette opacification du système azygos est lente et n'apparaît que plusieurs secondes après injection dans la veine saphène interne, puis le produit opaque atteint la veine cave supérieure gauche et l'oreillette gauche.

Ainsi, le sang de l'étage inférieur du corps se draine par une veine cave supérieure. Seules les veines sushépatiques qui se jettent directement dans l'oreillette droite échappent à cette voie de retour.

En dépit du désaccord sur le développement embryologique du système veineux, on peut interpréter la continuation hémiazygos comme une interruption ou un trouble de fusion des segments hépatique et prérénal de la veine cave inférieure, imposant la persistance de la veine lombaire hémiazygos. " Interruption sous hépatique de la veine cave inférieure avec continuation hémiazygos" semble donc la définition la mieux adaptée à cette anomalie.

FREQUENCES : MALFORMATIONS ASSOCIEES

=====

Dans les séries étudiées, la fréquence du retour azygos est de 0.6% (ANDERSON); 0.4% (KJELLBERG); 0.2% (LOOGEN & RIPPERT). Dans notre série, elle est de 0.3% PERNOT et DUPUIS 1.2% et 2.9% ont trouvé plus fréquemment cette anomalie : dans cette dernière étude, il est vrai, les cathétérismes furent tous pratiqués par voie saphène et l'anomalie n'a pu passer inaperçue.

Par comparaison la persistance de la veine cave supérieure gauche, coexiste selon les auteurs, avec 3 à 10% des malformations cardiaques. (d'avantage pour ANDERSON). La fréquence de la continuation azygos chez les sujets indemnes de toute cardiopathie semble bien moindre que celle de la veine cave supérieure gauche, estimée à 0.3% ADACHI, lui, n'a pas trouvé un seul cas sur 1055 autopsies.

Cette malformation est en elle même asymptotique si toutefois le drainage aboutit à l'oreillette droite et les signes cliniques sont ceux de la cardiopathie associée, généralement cyanogène : coeur biloculé, canal atrioventriculaire, retour veineux pulmonaire anormal, ventricule droit à double issue, large communication inter auriculaire, sténose ou atrésie pulmonaire, ces malformations pouvant être combinées. Si le retour veineux a lieu

dans l'oreillette gauche, il suffit alors à expliquer l'existence de cyanose. Des positions du coeur anormales (dextrocardie dextroversion, situs inversus avec lévocardie ou lévoversion) et inversion partielle des viscères abdominaux (hétérotaxie) sont courants de même que les anomalies de la veine cave supérieure : veine supérieure bilatérale et beaucoup plus rarement absence de veine cave supérieure du côté du drainage : à plusieurs reprises, on a pu retrouver la présence de rates multiples associées à des anomalies du situs : (syndrome d'IVEMARK).

L'étude de 71 cas rapportés permet de retrouver parmi les malformations très disparates d'une série à l'autre : un coeur bi-loculaire (8fois), un canal atrioventriculaire (8fois), un retour veineux pulmonaire anormal partiel ou total (13fois), une communication inter auriculaire large (16fois), la persistance d'une veine cave supérieure gauche (22fois). Des vices de position du coeur et des viscères abdominaux sont souvent associés (40% des cas selon KEITH).

Vous présentons sous forme de tableau outre nos 10 observations personnelles, 41 cas extraits de la littérature, en précisant les anomalies cardiaques associées et le type du drainage veineux dont nous rappelons schématiquement parmi les multiples possibilités théoriques, les variantes habituelles :

1 - Drainage azygos : VCI - azygos $\xrightarrow{\text{VCS}}$
 $\xrightarrow{\text{OD}}$

2 - Drainage hémiazygos : azygos $\rightarrow$ VCS $\rightarrow$ OD
 VCI (malposée) - hémiazygos $\rightarrow$ VCSG $\rightarrow$ sc
 $\downarrow$
 OG

VCI : veine cave inférieure, OD : oreillette droite,
 VCS : veine cave supérieure, OG : oreillette gauche,
 sc : sinus coronaire.

PERSONS	AGE	SEXE	RETOUR AZYGOS	ANOMALIES CARDIAQUES ASSOCIEES
PERSON				
1	mort à 4a	M	A - VCS - OD	Dextroversion, coeur biloculaire, atrésie pulmonaire.
2	5a	M	----	Coeur biloculaire, sténose pulmonaire.
3	5a	F	HA - VCSG - OG	Coeur biloculaire probable
4	mort à 3m	M	A - VCS - OD	Ventricule droit à double afflux, communication interventriculaire RVPA - OD, PCA
5	mort à 2a	F	HA - VCSG - SC - OD	Communication interventriculaire, sténose pulmonaire, ventricule et OG hypoplasiques.
6	1m	F	A - VCS - OD	Coeur biloculaire probable
7	mort	M	A - VCS - OD	Dextrocardie, communication inter-ventriculaire, communication intra auriculaire, RVPA.
8	11a	M	A - VCS - OD	O unique.
9	3m	F	----	Coeur biloculaire probable
10	1a	M	----	Sténose pulmonaire valvulaire
11	5a	F	HA - VCSG - SC - OD	Atrésie tricuspидienne, sténose pulmonaire.
12	mort à 2m	F	HA - VCSG - SC - OD	Dextrocardie, canal atrioventriculaire, RVPA, PCA, sténose sous aortique.
13	3a	M	A - VCS - OD	Atrésie tricuspидienne, transposition des gros vaisseaux.
14	mort à 28a	F	----	Communication auriculaire
15	2a	M	HA - VCSG - SC - OD	Communication interventriculaire
16		F	A - VCS - OD	Communication interauriculaire
LEFR	mort à 2m	F	A - VCS - OD	Coeur biloculaire, transposition des gros vaisseaux.
WILEY & BERT	mort à 9 s	F	HA - OG (VCSG?)	Communication interauriculaire, dextroversion, ostium primitif coarctation de l'aorte, PCA.

TEURS	. AGE .	SEXE.	RETOUR AZYGOS	. ANOMALIES CARDIAQUES ASSOCIEES
SEBY & YDEN	mort à	F	A - VCS - OD	-----
TIMER & RDFN	mort à 60a	M	A - VCS - OD	-----
USSIG	mort à 25a	F	"Absence de VCI"	Dextrocardie, coeur biloculaire, sténose pulmonaire, origine de l'aorte antérieure.
FLER	mort à 54a	M	A - VCS - OD	-----
CAMPBELL	mort à 5a	M	A - VCS - côté OD (VCS bilatérale)	Coeur biloculaire, atrésie pulmonaire, PCA.
TACKELBERG	mort à 3m	F	A - VCS - OD	-----
"	mort à 1a	F	HA - VCSG - OG	Communication inter auriculaire large.
OWNING	mort à 1a	M	A - OD, pas de VCSG - OG	Communication interventriculaire, sténose pulmonaire.
"	5a	M	A - VCS - OD	Communication interventriculaire
EVINSON	4a	M	A - VCS - OD	RVPA total, VCS - OD
CAMPBELL BUCHAR	mort à 6a	M	AG - VCSG - Oveineuse (VCS bilatérale)	Dextrocardie, O unique, valves AV communes, aorte et artère pulmonaires issues du ventricule antérieur.
"	mort à 6 s	M	A - VCSG - OD	Dextrocardie, O unique, communication interventriculaire, valves AV communes aorte et artère pulmonaires issues du vent. antérieur.
"	mort à 6 a	F	AG - VCSG - Oveineuse	Anomalies intracardiaques cyanogènes.
RUEPPLE	mort à 4 j	F	A - VCS - OD (VCS bilatérale)	O unique, PCA, aorte et artère pulmonaires issues du ventricule droit, RVPA, -veine porte.
ROVER	mort à 1m	F	A - VCS - OD	RVPA total. - OD
GOOGEN & RIPPERT	18a	M	A - VCS - OD	Communication interauriculaire.
"	25a	M	AG - VCSG - Oveineuse	Levoversion, communication inter auriculaire.
"	25a	M	A - VCS - OD	-----

TEURS	.AGE	.SEXE.	RETOUR AZYGOS	. ANOMALIES CARDIAQUES ASSOCIEES
SHMUTZER I5a	F	HA	- sC - Oveineuse	Dextrocardie, communication inter auriculaire, PCA.
ELLBERG I7a	F	A	- VCS - OD	-----
"	9a	M	HA - VCSG - sC - OD	Communication interventriculaire, PCA.
"	26a (F)	A	- OD	RVPA partiel - azygos.
OWARDS	26a (F)	HA	- VCS - sC - O située à G, VCS bilatérale.	Dextrocardie, communication inter ventriculaire, RVPA de la veine pulmonaire située à G.

SERIE PERSONNELLE

1	5m	F	HA - VCSG - sC - OD	malposition auriculaire, CIA large CIV ou ventricule unique - Gros vaisseaux malposés.
2	mort à 3a	F	A - VCS - OD	CIA large, RVPA total,
3	3½a	F	A - VCS - OD	CAV + hypoplasie
4	mort à 5m	F	A - VCS - OD	CIV probable
5	1½a	F	HA - VCSG - sC - OD	CIV probable, CIA large
6	mort à 1m	M	HA - VCSG - sC - OD	RVPA total - OD, PFO dilaté, PCA, Ivemark.
7	mort à 1m	F	A - VCS - OD	RVPA total sous diaphragmatique CIA large, PCA.
8	mort à 9a	M	HA - VCSG - sC - OD	Fallot
9	3½a	F	HA - VCSG - sC - OD	RVPA droit
10	6a	F	HA - VCSG - OG	CIA, RVPA partiel.

légende : a : année - m : mois - s : semaines - A : azygos - HA : hémiazygos
 VCSG : veine cave supérieure gauche - OD : oreillette droite -
 OG : oreillette gauche - sC : Sinus coronaire - AV : auriculoventriculaire - RVPA : retour veineux pulmonaire anormal -
 CIV : communication inter ventriculaire - CIA : communication inter auriculaire - PCA : persistance du canal artériel - PFO :
 Foramen ovale persistant - CAV communication auriculoventriculaire.

DISCUSSION

I - ELEMENTS DU DIAGNOSTIC POSITIF

Si dans notre observation, la cyanose traduit l'anomalie du drainage veineux systémique inférieur aboutissant dans l'oreillette gauche, ce n'est pas le cas habituel : on rencontre le plus souvent le drainage azygos dans l'oreillette droite et le drainage hémiazygos se fait lui même très rarement dans l'oreillette gauche, le courant sanguin de retour, empruntant, soit l'anastomose inter-azygos, soit le sinus coronaire, pour rejoindre l'oreillette droite.

- Signes cliniques : La cyanose de même que les signes d'auscultation sont très habituellement à mettre au compte de l'anomalie associée. Les vices de position du coeur ou des viscères abdominaux, fréquemment rencontrés, sont des éléments de suspicion. (syndrome d'Ivemark dans 4 cas).

- Signes électriques : Ils sont eux aussi généralement rattachés à l'anomalie associée. Toutefois, MOIMA relève sur 26 cas comportant la persistance d'une veine cave supérieure gauche, la déviation gauche de l'axe de P entre $+15^{\circ}$ et -30° à 9 reprises alors qu'il est compris entre $+20^{\circ}$ et $+70^{\circ}$ chez

les témoins.

Dans une étude personnelle, sur 16 cas de veine cave supérieure gauche confirmés par exploration, l'axe de P était anormalement gauche chez 11 enfants.

D'autres auteurs (RODRIGUEZ CORONEL) ont attribué à l'absence du développement du nœud sinusal le pythme auriculaire extopique de constation habituelle dans les malformations cardiaques avec situs inversus partiel ou total.

- Radiologie : les clichés standards apportent très inconstamment des indications supplémentaires; DOWNING a décrit une image arrondie à la partie supérieure du médiastin se projetant à droite de la jonction normale de la veine cave supérieure avec l'oreillette droite, et représentant la veine azygos dilatée à son entrée dans l'oreillette droite ou la veine cave supérieure : On a décrit une image analogue dans le drainage hémiazygos, la veine cave supérieure gauche pouvant produire une ombre médiastinale à gauche. Selon DUPUIS, la pratique de tomographies peut préciser utilement l'étude de cette région médiastinale.

L'angiographie peut objectiver la continuation azygos ou hémiazygos en montrant l'aspect caractéristique du "candy cane" des auteurs anglo saxons, mieux vu sur les clichés de pro-

fil. Elle montre surtout après injection dans la veine cave inférieure, celle des canaux collatéraux, les veines lombaires ascendantes pouvant être retrouvées jusque dans le thorax où elles communiquent avec les veines azygos ou hémiazygos par les veines inter costales. Cette opacification, assez lente, survient 3 à 6 secondes après l'injection.

- Cathétérisme : au cours de celui ci l'opérateur peut être alerté dans le cas d'un drainage azygos par la difficulté de manoeuvrer l'extrémité de la sonde dans cette veine alors qu'il croit avoir poussé le cathéter dans l'oreillette droite : S'il parvient à placer la sonde dans celle ci, le passage dans le ventricule droit et la montée dans l'artère pulmonaire s'avèrent très difficiles. Un cliché de profil peut alors découvrir le trajet très postérieur du cathéter.

Nous avons vu que le cathétérisme des veines sushépatiques (lorsqu'elles sont reconnues) depuis l'oreillette droite suggère l'absence de veine cave inférieure.

II - LES DIFFICULTES DU DIAGNOSTIC

Nous avons vu que les anomalies cardiaques associées sont très variées. Il est donc bien difficile de suspecter de-

vant telle ou telle cardiopathie congénitale, l'existence d'un drainage azygos. La symptomatologie clinique n'est pas spécifique. Les signes électriques peuvent faire évoquer tout au plus la présence de veine cave supérieure gauche surnuméraire qui n'implique pas l'existence d'un drainage azygos.

La riadiologie plus évocatrice parfois, peut elle même induire en erreur. Ainsi MULHEMS et MUDD signalent qu'une image identique peut être la traduction d'un retour veineux pulmonaire anormal ou même d'un pseudo truncus. Quant au cathétérisme il n'est révélateur que pratiqué par voie saphène.

III - ANOMALIES CARDIAQUES ASSOCIEES

a - Drainage azygos, hémiazygos.

Sur les 51 cas de notre étude, nous relevons :
8 dextrocardies ; 2 dextroversions ; 1 lévoversion.

Parmi les anomalies cardiaques les plus fréquemment rencontrées, nous trouvons :

- 13 fois une communication inter-ventriculaire ;
- 13 fois une communication inter-auriculaire ;
- 13 fois un retour veineux pulmonaire anormal ;
- 9 fois une atrésie ou une sténose de l'artère pulmonaire ;
- 8 fois un coeur biloculaire ;

- 8 fois une persistance du canal artériel.

Encore faut-il signaler leur grande disparité d'une série à l'autre : ainsi DUPUIS, sur une étude de 5 cas, trouve à 2 reprises une transposition corrigée des gros vaisseaux jamais signalée dans les 55 observations précédemment rapportées, et nous mêmes avons trouvé un retour veineux pulmonaire anormal avec une fréquence très supérieure à celle des autres séries (5 sur 10).

b - Veine cave supérieure gauche persistante : cette éventualité est retrouvée 20 fois au total et ne semble pas coexister avec les anomalies particulières. On lui trouve associés: une communication inter-auriculaire 5 fois ;
un coeur biloculaire 3 fois ;
une persistance du canal artériel 2 fois
une communication inter ventriculaire 9 fois ;
un retour veineux pulmonaire anormal 4 fois ;
une sténose ou une atrésie de l'artère pulmonaire 4 fois.

c - Drainage dans l'oreillette gauche : rencontré au total 4 fois ; (cas de GOULFY et GILBERT ; 2è cas de STACKELBERG; 3è cas d'ANDERSON ; et le dernier cas de notre série.

Les anomalies cardiaques retrouvées :

- 1 dextroversion
- 3 communications inter-auriculaires
- 1 coeur biloculaire
- 1 coarctation de l'aorte
- 1 persistance du canal artériel
- 1 retour veineux pulmonaire partiel.

Il ressort de cette étude que le type le plus souvent retrouvé est le drainage azygos dans l'oreillette droite. L'existence d'une veine cave supérieure gauche de découverte habituelle dans le retour hémiazygos n'est pas rare dans le retour azygos.

En revanche, beaucoup plus exceptionnel est le drainage hémiazygos dans l'oreillette gauche, puisque nous ne le trouvons que 4 fois, et que les 35 autres observations consultées n'ont pas fourni d'exemple supplémentaire.

CONCLUSIONS

=====

Nous avons rapporté un cas de veine cave inférieure gauche drainée par une veine hémiazygos et une veine cave supérieure gauche dans l'oreillette gauche, forme exceptionnelle de la "continuation azygos" dont la terminaison dans l'oreillette droite est habituelle, soit directe par la veine azygos (drainage azygos), soit indirecte par l'intermédiaire de la veine interazygos ou du sinus coronaire (drainage hémiazygos).

L'observation clinique est accompagnée d'un examen hémodynamique complet et d'une analyse des angiographies après opacification dans les deux ventricules, le tronc et les deux branches de l'artère pulmonaire, la veine cave supérieure gauche et enfin la veine fémorale droite.

Une définition de la malformation, sa fréquence, et avec leur nature, celle des anomalies associées, sont ensuite extraites d'une revue de la littérature.

Le rappel de l'évolution normale du système veineux précède une tentative d'explication embryologique et anatomi-

que de cette malformation, déduite du développement des systèmes cave inférieur et azygos, et de l'analyse morphologique de la veinographie.

Les différents éléments de l'observation, confrontés à ceux fournis par la littérature sont enfin repris dans la discussion.

BIBLIOGRAPHIE

- ADACHI, B. : Statistik der Varietäten der V. cava caudalis bei den Japanern, Anat. Anz 85 : 215, 1937.
- ANDERSON, R.C., HEILIG, W., NOWICK, R., and JARVIS, C. : anomalous inferior vena cava with azygos drainage : so-called absence of the inferior vena cava, am. Heart J. 49 : 318, 1955.
- BOUTELIER, P. H. et COUINAUD, C. : Les anomalies dites "primitives" de la veine cave inférieure. Etude embryologique, anatomique et clinique. Suggestions thérapeutiques. J. de Chirurgie 83 : 199. 1962.
- CAMPBELL, M., GERDNER, F., and REYNOLDS, G. : Cor biloculare, Brit, Heart J. 14 : 317, 1952.
- CAMPBELL, M., and DEUCHAR, D.C., : The left-sided superior vena cava, Brit. Heart J. 16 : 423, 1954.
- DUPUIS C., NUIITS, J.P. : Christiaens archives : maladie du coeur et des vaisseaux. Janvier 1964.
- DOWNING, D.F : Absence of the inferior vena cava, pediatrics 12:675, 1953.
- DRUEPPLE, L. : Complete pulmonary venous drainage into the portal vein with multiple congenital anomalies, Am, Heart J. 53 : 790, 1957.
- DWIGHT, T : Absence of the inferior cava Below the diaphragm, J. Anat & Physiol. 35 : 7. 1901.
- EDWARDS. E. A. : Clinical anatomy of lesser variations of the inferior vena cava : and a proposal for classifying the anomalies of this vessel, Angiology 2 : 85, 1951.

- EDWARDS, J. E. : Malformations of the thoracic veins, in Gould, S. E. : Pathology of the heart, ed 2, Springfield, III, 1960. Charles C Thomas, Publisher, P. 483.
- EFFLER, D. B., GREER, A.E., and SIFFERS, E.C. : Anomaly of the vena cava inferior, J. A. M. A. 146 : 1321, 1951.
- FAWCETT, E. : A persistent cardinal vein (left) with remarks on the neighboring veins. J. Anat & Physiol., vol 32 : 42-44. 1898
- FRIEDMAN S. M. : Report of two unusual venous abnormalities (left post-renal inferior vena cava ; postaortic left innominate vein), Anat. Rec, 92 : 71-76 1945.
- GLADSTONE, R.J. : Development of the inferior vena cava in the light of recent research with especial reference to certain abnormalities and current descriptions of the ascending lumbar and azygos veins.. J. Anat, Vol 64 : 70-93 1929.
- GOULEY, B.A. and GILBERT. P.D. : Left inferior vena cava. Arch. Path., vol 27 : 1021-1024. 1939.
- GROVER, R.F. LANIER, R.R., LOWRY, J.K., and BLONT, S.G. : Congenital absence of the hepatic portion of the inferior vena cava, Am. Heart. J. 54 : 794, 1957.
- HUSEBY, R.A. and BOYDEN, E.A. : Absence of the hepatic portion of the inferior vena cava with bilateral retention of the supra cardinal system, Anat. Rec. 81. 537. 1941.
- KJELLBERG, S. R., MANNHEIMER, E., RUDHE, U., and JONSSON, B. : Diagnosis of congenital heart disease, ed, 2, Chicago 1959, the year book publishers, Inc. p.12.

- LATIMER, H. B. and VIRDEN, H. H. : A case of complete absence of the inferior vena cava. J. Kansas M. Soc 45 : 346, 1944.
- LEVINSON, D., GRIFFITH, G.C., COSBY, R.S., ZINN, W.J., JACOBSON, G., DIMITROFF, S.P. and OBLATH, R.W. : Transposed pulmonary veins, Am J. Med. 15 : 143, 1953.
- LEWIS, F.T. : The development of the vena cava inferior. AM. J. Anat. vol 1: 229-244. 1902.
- LOOGEN, F., and RIPPERT, R. : Anomalien der grossen körper-und Lungenvenen, Ztschr. Kreislaufforsch. 47 : 677, 1958.
- McCLURE, C.F.W. and BUTLER E.G. : The development of the vena cava inferior in man. Am. J. Anat. vol 135 : 331-383, 1925.
- McCLURE, C.F.W. and HUNTINGTON, G.S. : The mammalian vena cava posterior, Amer Anat Memoirs, 15-147. 1929. Wistar Institute of Anatomy and Biology.
- MARTIN : Monatschr. F. Geburtskunde und Frauenkrankheiten. Bd. 20, S 170-174. 1862.
- MOMMA, K., and LINDE, L.M. : Abnormal rytms associated with persistent left superior vena cava. Pediatric research, Basel, 3mai 210-216 . 1969.
- OSLER, W.: Case of obliteration of vena cava inferior with great stenosis of orifices of hepatic veins. J. Anat. and Physiol. 13 : 291-304. 1879.
- REAGAN, F. P. : A century of study upon the development of the eutherian vena cava inferior, Quart. Rev. Biol. 4 : 179. 1929.

- SCHMUTZER. K. J., and LINDE. L. M. : Situs inversus totalis associated with complex cardiovascular anomalies, Am. heart J. 56 : 761, 1958.
- REAGAN, F. P. : The supposed homology of vena azygos and vena cava inferior in the light of new facts concerning their development. Anat. Rec., vol35 : 129-148. 1927
- SEIB, G. A. : The azygos system of veins in american whites and american negroes, including observations on the inferior caval venous system, Am : J. Phys. Anthropol. 19 : 39 - 163 . 1934.
- STACKELBERG, B., LIND.J., and WEGELIUS, C. : Absence of inferior vena cava diagnosed by angiocardiology, cardiologia 21 ; 583 . 1952.
- TAUSSIG . H .B. : Congenital malformations of the heart, New york, 1947, The commonwealth Fund, p.510.
- TUCHMANN-DUPLESSIS. : Embryologie , p; 126-129.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER
LE RECTEUR DE L'ACADEMIE DE PARIS
MONSIEUR MALLET

VU LE DOYEN DE LA FACULTE
DE MEDECINE SAINT-ANTOINE
MONSIEUR LE PROFESSEUR LOYGUE

VU MONSIEUR LE PROFESSEUR J.P. BINET

